Lane Medical Library

Die Beziehungen zwischen der multiplen Sklerose und Dementia paralytica.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 2. Juli 1901

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Nikolaus Petroff

aus Woronesch in Russland.

OPPONENTEN:

Herr Dr. med. P. Fehre.
- Dr. med. Rabinowitsch.
- Dr. med. Löwensohn.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Die Symptomencomplexe, welche unter den Namen Dementia paralytica und multiple Sklerose bekannt sind, gehören zu den compliciertesten und wechselvollsten Krankheitsbildern. Das allgemeine klinische Bild der Dementia paralytica oder progressiven Paralyse der Irren ist dasjenige eines fortschreitenden Blödsinns mit sehr mannigfaltigen nervösen Reizungs- und Lähmungserscheinungen. Die psychischen wie die körperlichen Störungen erreichen häufig die denkbar höchsten Grade, sie führen zur vollständigen Vernichtung der geistigen und psychischen Persönlichkeit. Trotzdem ist es wegen der complicierenden psychischen Erscheinungen nicht immer leicht, diesen wesentlichen Zug der Krankheit, d. h. die eigenartige geistige Schwäche herauszufinden. Kräpelin sagt daher mit Recht: „Die gegebenen Beobachtungen in ihrer Entwicklung wie in ihren Zustandsbildern weichen derartig von einander ab, dass dem Anfänger die allgemeine Zusammengehörigkeit durch den starken Eindruck widersprechender Einzelheiten völlig verdeckt wird.“[11]) Andererseits zeigt die multiple Sklerose solche Mannigfaltigkeit der nervösen Störungen, dass die Diagnose manchmal nur per exclusionem gestellt werden kann.

Wenn man sich dabei an Mendels Worte erinnert, dass „fast alle Fälle der multiplen Sklerose krankhafte psychische Symptome und zuweilen in sehr ausgesprochener Weise das Bild der Dementia paralytica zeigten“[16]), so wird der Versuch, die Beziehungen zwischen diesen zwei Symptomencomplexen auf Grund der klinischen Erfahrungen und der pathologo-anatomischen Befunde näher zu präcisieren, gerechtfertigt.

Allgemeine Sätze über diese Frage, welche man in jedem Hand- und Lehrbuch der Psychiatrie und Nervenkrankheiten finden kann, lassen vermuten, dass solche Misch- und Übergangsformen dieser beiden Krankheiten in der Erfahrung der Kliniker in grösserer Zahl existieren, als in der Litteratur beschrieben und besprochen sind.

„Vielleicht ist der Umstand daran schuld, dass die disseminierte Sklerose ihre klinische Bearbeitung vorzugsweise in den inneren Kliniken gefunden hat", meint Mendel, und er glaubt andererseits, dass bei genauer Nachforschung in den Irrenhäusern öfters multiple Sklerose gefunden werden dürfte: „sie wird wohl öfters als Paralyse diagnosticiert" [15]).

Man muss es von vornherein für möglich halten, dass Fälle vorkommen, in welchen eine Combination beider Krankheiten vorliegt, und andererseits solche, in welchen, obgleich nur multiple Sklerose vorliegt, das Krankheitsbild infolge der grossen Ausdehnung des Krankheitsprocesses sich mit den Erscheinungen der Paralyse combiniert.

Aus der Litteratur ergiebt sich, dass wirklich beides bekannt ist, wie die nähere Analyse der später citierten 14 Fälle mit Sicherheit ergiebt.

Bevor ich aber zu der Besprechung dieser Fälle übergehe, will ich bei den Symptomen verweilen, welche entweder den beiden Krankheitsformen gemeinsam sind, oder aber unter Umständen so ähnlich werden können, dass die Unterscheidung sehr schwierig, ja unmöglich wird.

So sind die Sprachstörungen in beiden Affectionen analog und obgleich es nicht an den präcisesten Differential-Definitionen dieser Störungen fehlt, geben alle Autoren zu, dass unter Umständen die Unterscheidung ganz unmöglich ist. Ich will nur zwei Autoren citieren. Marie sagt: „Die Sprache der multiplen Sklerose ist

schleppend und spastisch, die des Paralytikers ist zugleich schleppend, stammelnd und träge: der Sklerotiker ersteigt eine Anhöhe mit grosser Mühe aber sicher, der Paralytiker hingegen erklimmt dieselbe unter Fehltritten und Stolpern“ [14]); demgegenüber sagt Charcot in seinen Leçons: „Je crois même que dans bien des cas, en dehors du secours fourni par la considération des phénomènes concomitants, la distinction serait à peu près impossible. Ajoutez que le rapprochement peut être rendu plus étroit encore par cette circonstance, que dans la sclérose multiloculaire, de même, que dans la paralysie générale, l'émission des mots est parfois précédée par une légère contraction comme convulsive des lèvres“ [1]). Deswegen vielleicht begnügen sich einige Autoren einfach damit, „Sprachstörung“ zu constatieren und unterlassen es, sie näher zu beschreiben. Wenn man bedenkt, dass die Sprachstörung zu den früheren Symptomen der Paralyse gehört, so ist schon eine Schwierigkeit entstanden.

Diese Schwierigkeit ist desto bedeutungsvoller, weil die Frühdiagnose der Paralyse praktisch am wichtigsten ist.

Das Intentionszittern ist ein eigentümliches Symptom, welches für die multiple Sklerose als fast pathognomisch bezeichnet werden kann; aber es fehlt auch oft und gerade in gemischten und zweifelhaften Fällen; und andererseits beobachtet man „hier und da ausgeprägtes Intentionszittern bei Paralytikern“ (Krä-pelin) [11]). Der Umstand, dass in der Litteratur mehrere Fälle der Hysterie angegeben sind, welche unter dem Bilde der typischen multiplen Sklerose mit Intentionszittern verliefen, nimmt diesem Symptome seine pathognomische Bedeutung (Krafft-Ebing) [10]). Nystagmus kommt allerdings häufig bei multipler Sklerose vor, aber es giebt Fälle, wo dies Symptom vollständig fehlt.

Andererseits hat man es einigemal nach Krafft-Ebing bei reinen Paralytikern beobachtet[10]). Apoplectiforme und epileptoide Anfälle sind beiden Krankheiten eigen und kommen in der Mehrzahl der Fälle vor. Diese Symptome sind desto schwerer als diagnostisches Mittel zu benutzen, weil sie allgemeiner Natur sind und nicht auf eine locale Affection des Gehirns bezogen werden können.

Schwindelanfälle sind beiden Krankheiten gemeinsam und stellen kein differential-diagnostisches Merkmal dar (Hoche)[6]).

Die reflectorische Pupillenstarre ist ein in der Mehrzahl der Fälle von allgemeiner Paralyse sich findendes Symptom; aber sie kann auch hier fehlen und ausnahmsweise bei der Sklerose vorhanden sein.

Was die psychischen Erscheinungen betrifft, so ist für die Sklerose „das unmotivierte Verhalten der Stimmung und der häufige Wechsel derselben“ schon in den ersten von Cruveiller beobachteten Fällen notiert und ebenso von Zenker als „eigentümliche Erscheinung“ bei seinen Kranken beobachtet[2]), Leyden in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ zählt das Symptom zu den häufigen cerebralen Symptomen der multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks, indessen hat man sehr oft die Erscheinung in ausgesprochenem Grade bei unzweifelhaften, nicht complicierten und auch durch die Section bestätigten Paralysen beobachtet (Claus, Hitzig), und Kräpelin stellt jeden diagnostischen Wert dieser Methode in Abrede. Seiner Meinung nach kommen sie bei allen erschöpften Individuen vor und sind „als Begleiterscheinungen der chronischen Infectionskrankheiten (z. B. Tuberculose) so häufig, dass sie gar nicht als eigentliche psychische Störungen aufgefasst zu werden pflegen“[11]).

Das Hauptsymptom aber der Dementia paralytica

ist jene fortschreitende Verblödung, welche der Krankheit ihren Namen aufgeprägt hat. Sehr oft wird die Diagnose auf Grund der psychischen Störungen allein gestellt. Der Grad der Verblödung scheint das wichtigste Kriterium für die Paralyse zu sein. Die meisten Autoren sind in dieser Beziehung einig. So sagt H. Hoche ausdrücklich: „Die Entscheidung fällt, sobald deutliche Intelligenzstörungen bemerkbar werden, die für die multiple Sklerose erst später und selbst dann wenig ausgesprochen zu erwarten sind“ [6]), und Oppenheim bemerkt, „dass die höheren Grade des Schwachsinns und Deliriums bei Sklerose ganz ungewöhnlich sind“ [18]).

Aber gerade die Fälle der multiplen Sklerose, welche zu der Verwechselung mit Dementia paralytica Veranlassung gegeben haben, stellten das Bild der hochgradigen Demenz dar. Die Demenz war meistentheils ohne ausgesprochenen Grössenwahn, zeigte das Bild einer einfachen Verringerung der Intelligenz.

Doch die „einfach demente Form“ der Paralyse ist nach der Meinung aller Autoren die häufigste Verlaufsart der Paralyse. Mehr als 40% der während der letzten Jahre in Kräpelins Klinik beobachteten Fälle gehören dieser Form an, „obgleich gerade diese Kranken wegen ihrer Harmlosigkeit verhältnismässig seltener in die Irrenanstalt gelangen“ [11]).

Eine Eindeutigkeit hat dies Merkmal auch nicht. Wenn man annimmt, dass jede ausgedehnte Erkrankung der Hirnrinde bis zu einem gewissen Grade psychische Störungen erzeugen muss und die Grösse dieser Störungen von der Ausdehnung der Erkrankung abhängt, so ist die Möglichkeit, eine Grenze zu ziehen, aussichtslos. „Diffuse Erkrankungen der Hirnrinde lassen sich, wie es scheint, durch die Symptome allein nicht mit Sicherheit von der Paralyse trennen“ (Kräpelin).

Wenn wir die pathologische Anatomie der beiden Krankheitsformen in Betracht ziehen, so scheint dieselbe, trotz der grossen Verschiedenheiten, die sich in der Mehrzahl der Fälle ergeben, für manche Fälle so zu liegen, dass man eine klinische Unterscheidung auch von diesem Gesichtspunkte aus für schwierig halten muss.

Bei der Paralyse gehen die Ganglienzellen durch einfachen Schwund, hyaline Entartung, Sklerose etc. zu grunde, desgleichen verfallen die Nervenfasern der Hirnrinde der Degeneration, insbesondere die Tangentialfasern. Von sonstigen Veränderungen sind noch Wucherungen sowie auch Verfettungen und hyaline Entartung der Gefässwände, ferner auch Zunahme des Stützgewebes zu nennen.

Die Atrophie zeigt keine typische Verteilung und kann innerhalb einer Windung wechseln, doch pflegen das Stirnhirn, der Gyrus formicatus und die Insel vorwiegend von der Atrophie betroffen zu werden.

„Bei allen länger dauernden Fällen von Paralyse gehen sowohl die aus der weissen Substanz in die Hirnrinde einstrahlenden „Radialfasern", als auch die in der äussersten Rindenschicht der Hirnoberfläche parallel laufenden ‚zonalen Rindfasern' zu grunde" (nach Tuczek)[11]).

Die Markmassen der Hemisphären zeigen regelmässig einen zerstreuten Faserschwund, der nur bisweilen einzelne dichtere Bündel verschont.

Und als multiple Sklerose bezeichnet man eine über das ganze Rückenmark und oft auch über das Gehirn verbreitete Erkrankung, welche durch die Bildung zahlreicher grauer Herde ausgezeichnet ist. Die Verbreitung ist ganz unregelmässig. Im Grosshirn ist in einzelnen Fällen die Nachbarschaft der Seitenventrikel erkrankt, doch sind die Herde auch durch die ganze

Grosshemisphäre zerstreut. Auch die Regel Charcots, dass die Hirnrinde niemals ergriffen würde, hat schon Ausnahmen gefunden[9]) (Köppen). Die Gefässdegenerationen lassen sich oft, namentlich hyaline Verdickung der Gefässwände nachweisen; Fr. Schultze erklärt sogar damit die Misch- und Übergangsformen: „da bei beiden Krankheitsformen eine ausgedehnte Veränderung des Gefässbindegewebsapparates im centralen Nervensystem vorhanden zu sein pflegt“[22]).

Der Schwund der Nervenelemente ohne Ersatz oder mit Ersatz derselben durch Neuroglia bei der Paralyse, die Wucherung der Neuroglia und Schwund der Nervenfasern und Zellen bei der multiplen Sklerose — das sind beide Endresultate der pathologischen Processe, sie mögen so verschieden sein wie möglich. „Bestimmte Gesetze für die locale Verbreitung bei multipler Sklerose hat bis jetzt noch keiner aufstellen können“[9]). Trotz dieser Ähnlichkeit unterliegt es keinem Zweifel, dass mehr oder weniger bestimmte Symptomencomplexe jeder dieser Erkrankungen eigen sind und die Unterscheidung in den meisten Fällen nicht nur möglich, sondern auch sehr leicht ist.

Das Alter der Patienten, scheint es, kann unter Umständen von differential-diagnostischer Bedeutung sein. Die multiple Sklerose pflegt bei jüngeren Individuen vorzukommen. Marie, Charcot und Meynert erklären mit aller Entschiedenheit, dass die multiple Sklerose nach dem 40. Jahre nicht mehr vorkommt; Gowers bestimmt die Zeit der Erkrankung zwischen dem 20. und 35. Jahre. In einer Inaugural-Dissertation von Lent „Über Ätiologie der multiplen Sklerose“, in welcher 51 Fälle aus der Berliner Charité verarbeitet sind, sollte die grösste Morbidität in die Jahre der Entwickelung und der Reife fallen. Die Fälle der Gehirnsklerose in früherer Kindheit und sogar in den fötalen Stadien der

Entwickelung sind bekannt[10]) (Oppenheim). Bei den Paralytikern stellte Arnaud Ende der 80 er Jahre das Durchschnittsalter der Erkrankung mit 38,5, während Kaes (Hamburg) die grösste Morbidität von 36 bis 40 Jahren fand (nach Krafft-Ebing). Krafft-Ebing selbst constatiert aber, dass in der letzten Zeit mehr Fälle der Dementia paralytica bei jüngeren Subjecten vorgekommen sind, ja er sagt sogar: „seit dem Jahre 1877 wimmelt es in der Litteratur von Fällen juveniler Paralyse“ [10]).

Die Ätiologie der beiden Krankheiten ist noch unklar. Bezüglich der multiplen Sklerose sind die Ansichten getheilt. Während manche Autoren in ihr eine chronisch entzündliche Affection sehen, welche sich nicht sowohl unter dem Einfluss prädisponierender, überhaupt endogener, als vielmehr unter dem Einfluss zufälliger und exogener Bedingungen entwickelt (nach Oppenheim kann eine chronische Intoxication mit Blei, Arsen, in einigen Fällen auch Kohlenoxydvergiftung, den Grund zu dieser Erkrankung geben; Marie bringt sie in Beziehung zu den Infectionskrankheiten; Krafft-Ebing will die Erkältung schuld daran machen), sind andere der Meinung, dass sie als endogene Erkrankung aufgefasst werden muss.

Als Ursache der Paralyse ist die Syphilis in erste Linie zu stellen, ferner der Alkoholismus und die Kopfverletzungen. Kräpelin „möchte indessen vielmehr an Veränderungen im Stoffwechsel und in der Blutzusammensetzung glauben. Dafür würden“, seiner Meinung nach, „auch die ganz ausserordentlichen Schwankungen in dem Ernährungszustande der Kranken, wie die nicht selten beobachteten andauernden Temperaturschwankungen sprechen“ [11]).

In der mir zugänglich gewordenen Litteratur konnte ich 14 Fälle finden, welche zu den Combinationsformen von multipler Sklerose und progressiver Paralyse gehören. Darunter sind auch 4 Fälle von Fürstner und Stühlinger eingereiht, welche die Autoren selbst zu einer besonderen Kategorie der „Gliose der Hirnrinde“[3]) zugezählt haben.

Ich habe diese Fälle zur multiplen Sklerose gerechnet, weil die Trennung von derselben klinisch und anatomisch nicht scharf vollzogen werden kann. Von der multiplen Sklerose wichen nach Meinung dieser Autoren die Fälle „der Gliose der Hirnrinde dadurch ab“, dass die schwereren Cerebralerscheinungen erst in einem Alter auftraten, das die multiple Sklerose zu verschonen pflegt (die Kranken waren 53, 49, 47, 34 Jahre alt; 3 boten von Kind an Abnormitäten im Bereich des Centralnervensystems, die erste war mit 26 Jahren psychisch gestört. Was die Autoren also meinen, ist unklar), dass bei ihr Prodromalerscheinungen, sei es psychischer oder somatischer Natur (Convulsionen, Krampfanfälle) nicht bis in die Jugendjahre hineinzureichen pflegen; ausserdem fehlten bei den Kranken das Intentionszittern, der Nystagmus, die specifische Sprachstörung. Die in zwei Fällen konstatierten epileptischen Anfälle pflegen meist in dem Symptomencomplex der multiplen Sklerose zu fehlen, ebenso die aphatischen Störungen nicht eine so hervorragende Rolle zu spielen“[3]). Die Autoren bemerken noch dazu: „Es sind ja auch Fälle von multipler cerebraler Sklerose bekannt ohne Tremor, in ihnen fehlten dann aber gleichfalls, wie dies Erb schon hervorgehoben hatte, Herde in Pons, Medulla, Kleinhirn vollkommen, oder waren in geringerem Umfange vorhanden.“ Diese differential-diagnostische Argumentation ist streitig. Speciell ist das Intentionszittern in seiner Verursachung unklar. Nach Leyden nämlich

liegt der Gedanke nahe, dass der Grund der Störungen bei beiden Krankheitsformen in gewissen Herden und Erkrankungen des Grosshirns und speciell für die Cerebrospinalsklerose nicht in der Med. obl. zu suchen ist.

Von Charcot wurde das Intentionszittern auf einen irregulären Leitungswiderstand in den Nervenfasern des sklerotischen Gebiets zurückgeführt. Ausserdem hat die pathologisch-anatomische Untersuchung nebst der „Gliose der Hirnrinde“ noch diffuse Sklerosen im Rückenmark und in einem Falle sogar einen sklerotischen Herd in der Med. obl. ergeben. Ziegler[24]) rechnet diese Fälle von Fürstner einfach zu der multiplen Sklerose.

Wenn man nun zuerst das Alter der Patienten in Betracht zieht, so sind 7 Fälle im Alter von 20 bis 38 Jahren und 7 von 40—53. Wenn Marie, Charcot und Meynert recht haben, sollen alle Fälle älter als 40 Jahre von vornherein ausgeschieden werden. Nach 40 Jahren komme die multiple Sklerose nicht vor. Aber unter den letzten 7 befinden sich 3 Fälle von Fürstner, in welchen der Anfang der Krankheit lange vor dem 40. Jahre constatiert worden ist. Ein Fall von Schüle soll in Bezug des Alters besonders hervorgehoben werden. Die Patientin ist $14^1/_2$ Jahre alt, und der Beginn der Krankheit lässt sich ins 7. Lebensjahr versetzen.

In der Doctorarbeit von Lent sind 2 Fälle erwähnt, welche die Symptomencomplexe der multiplen Sklerose mit der hohen Demenz verbunden hatten. Beide Pat. waren sehr jung: ein Knabe 11 Jahre und ein Mädchen 17 Jahre alt. Die Krankheit entwickelte sich im ersten Falle im Anschluss an Typhus, im zweiten an Diphtherie.

In ätiologischer Beziehung lässt sich nicht viel eruieren. 4 waren syphilitisch, 4 Epileptiker von Jugend auf und hereditär belastet. Einer von den Syphilitikern ist nach einem schweren Trauma erkrankt. Eine

28 jährige Frau ist an Phthise gestorben und litt ausserdem noch an einer sich wiederholenden Gesichtsrose. Die Dauer der Krankheit, worauf einige Autoren Gewicht legen (6—10 Jahre bei mult. Skler. Mendel[16]), Fürstner[3])) giebt auch keinen Anhaltspunkt. In 6 Fällen dauerte die Krankheit von 2 bis 4 Jahren, in 7 von 8 bis 10 und mehr, aber gerade bei älteren Patienten dauerte die Krankheit länger als bei jüngeren.

Die Diagnose wurde in einem Theil der Fälle auf Dementia paralytica gestellt; in anderen blieb die Diagnose im Leben zweifelhaft, während einige Male mit Sicherheit das Vorhandensein multipler Sklerose diagnosticiert werden konnte. In 6 Fällen wurde der Symptomencomplex oder die Symptome der multiplen Sklerose gleichzeitig mit denen der Paralyse bemerkt; in 4 Fällen wurden nur die Plaques post mortem constatiert, ohne dass die Symptome der multiplen Sklerose im Leben bemerkt waren. Die 4 Fälle von Fürstner und Stühlinger stellten unbestimmte Symptomencomplexe dar. Für die Paralyse waren sie nicht dement genug: „obgleich Gedächtnis und Urteil notgelitten hatten, wich das Verhalten selbst, der Gesichtsausdruck, der noch einer lebhaften Mimik fähig war, von dem der Paralytiker oder Senildementen ab. Die Kranken waren einmal besser orientiert und perceptionsfähiger, sie nahmen trotz ihrer Blindheit an den Vorgängen in der Umgebung Anteil, beurteilten dieselben mit annähernder Richtigkeit, waren zeitweise für manche Themata noch auffallend geistig productiv“ [3]). Für die Diagnose der multiplen Sklerose fehlten die Cardinalsymptome derselben.

Ein Fall von Schultze bot auch in psychischer Beziehung eine Eigentümlichkeit, dass der Kranke am Ende der Krankheit nach mehrmonatlichem Delirium noch angeben konnte, wo er sich befindet und eine

gewisse Einsicht in die Schwere seiner Erkrankung hatte. Ebenso im Falle von Jolly wurde eine Rückbildung der psychischen Störung constatiert, von der nur eine grosse Gemütserregbarkeit und ein fortwährender Wechsel entgegengesetzter Affecte zurückblieb.

Von den anderen psychischen Symptomen wurden in den meisten Fällen die wechselnde, unmotivierte, in Extremen sich bewegende Stimmung (10), Reizbarkeit (6) und dauernde Aufgeregtheit (4) beobachtet.

Bei allen Kranken ohne Ausnahme wurden die Sprachstörungen beobachtet, am häufigsten (8 Fälle) wurden diese Störungen als „paralytisch" bezeichnet, in 2 Fällen einfach „Sprachstörungen" notiert und nur in 3 Fällen als „skandierend" angegeben.

Dann folgen: Tremor der Lippen, der Wangen und der Zunge (6), Intentionszittern (4), Glosso-pharyngo-labiallähmungen (3), Epileptische und paralytische Anfälle (6), Nystagmus (2), Paralysen der Extremitäten (5), Doppelsehen (2), Strabismus (2), Amaurosen (2) . . .

Bemerkenswert ist, dass die Pupillenstarre in keinem Falle beobachtet wurde.

Was die pathologisch-anatomischen Befunde betrifft, so wollen wir zuerst den ersten Fall[20]) (Schüle) betrachten. Ein 14 jähriges Mädchen, bei welchem alle Symptome der multiplen Sklerose und zunehmender Schwachsinn beobachtet und post mortem eine continuierliche Sklerose des Marklagers der beiden Hemisphären in beinahe der ganzen Ausdehnung gefunden waren. Als Nebenbefund fand man im Gehirn (?) und Rückenmark eine Reihe zerstreuter und gesprengter sklerotischer Plaques in verschiedenen Formen und physikalischen Charakteren. Diesen Fall kann man für die reine vorgeschrittene multiple Sklerose halten. Die Demenz ist wohl aus der Ausdehnung der Veränderungen im Marklager zu erklären.

In dem Falle von Jolly[7]) wurde auch die Marksubstanz als Sitz der weitverbreiteten Degenerationen gefunden, der Balken war in ein zähes, lederartiges Gewebe verwandelt, die Umgebung der Seitenventrikel sklerosiert, nach abwärts dagegen wurden nur umschriebene sklerotische Herde gefunden. In psychischer Beziehung war der Fall deswegen interessant, weil in der letzten Periode der Krankheit von dem Delirium, Versündigungs- und Grössenwahn nur eine grosse Gemütserregbarkeit und ein fortwährender Wechsel entgegengesetzter Affecte zurückblieb.

Als Gegensatz zu diesen Fällen kann man 4 Fälle von Fürstner und Stühlinger[3]) anführen. Hier waren die Markmasse der Hemisphären und der Hirnstamm frei von der Erkrankung gefunden; demgegenüber war die Hirnrinde mit sklerotischen Herden (tubera et granula) durchsät und daneben befanden sich noch diffuse Prozesse in der äusseren Schicht der Hirnrinde. Im Rückenmark waren nur lange Bahnen beteiligt.

Zu diesen 4 Fällen gehört, vielleicht, ein Fall von Köppen[9]). Köppen hat sklerotische Veränderungen in der Hirnrinde gefunden, sie waren nicht diffus, sondern herdweise, obgleich in ausgedehntem Masse verbreitet. Marklager war ebenso frei von der Erkrankung. Die Blutgefässe waren sklerosiert und bildeten den Ausgangspunkt für die Erkrankung, wie in vorigen Fällen.

Die übrigen 7 Fälle (von Schüle[21]), Claus[2]), Schultze[22]), Zacher[33]), Kelp[8]), zwei Fälle von Greiff[5]) sind in ihren pathologisch-anatomischen Befunden mehr oder weniger ähnlich. Die Hirnwindungen sind atrophisch. Die Hirnrinde ist entweder mit sklerotischen Herden dicht durchsät oder diffus sklerosiert, ebenso die Marksubstanz. Im Rückenmark sind entweder zahlreiche Herde oder diffuse Sklerosen. Nur im Falle von Kelp wurden keine Plaques gefunden, sondern das Gehirn in toto war

äusserst blutarm und trocken infolge diffuser Gliawucherung sowohl im Corticalis als auch in der Marksubstanz. Die Gefässwandungen waren in 4 Fällen pathologisch verändert, in 2 intact.

In 6 Fällen also wurden post mortem im Gehirn und Rückenmark verschiedene Herde gefunden, ohne dass beim Leben die charakteristischen Symptome der multiplen Sklerose bemerkt waren (Schüle, Greiff, 4 Fälle von Fürstner). Im Falle von Köppen war die Marksubstanz und das Rückenmark frei von Herden und trotzdem wurden die Cardinal-Symptome der multiplen Sklerose nebst denen der Dementia paralytica beobachtet.

Es ergiebt sich, dass pathologisch-anatomisch nur 6 Fälle die Mischformen der multiplen Sklerose und Dementia paralytica darstellten, während in den übrigen 8 Fällen entweder nur die Hirnrinde in Form multipler Herde, oder nur das Mark in besonders ausgedehnter Weise erkrankt war, oder endlich diffuse Sklerose in Rinde und Mark vorlag.

Es kann also die multiple Sklerose mit Dementia paralytica sich combinieren, aber diese Combinationsformen sind sehr selten. Die reinen multiplen Sklerosen, scheint es, können nie die Veranlassung zu der Verwechselung mit der Dementia paralytica geben, weil die psychischen Störungen nicht so ausgesprochen bei ihnen vorzukommen pflegen und erst in dem letzten Stadium der Erkrankung auftreten.

Der Fall, welcher die Veranlassung zu dieser Arbeit gegeben hat, gehört aller Wahrscheinlichkeit nach zu der Kategorie solcher Mischfälle. Er ist deswegen besonders interessant, weil beide Symptomencomplexe nebeneinander selbstständig existieren. Besonders ist die Sprachstörung in dieser Beziehung bemerkenswert — sie ist paralytisch und scandierend zugleich.

Der Fall aus der psychiatrischen und Nervenklinik der Berliner Charité.

Kaufmann, E .... Oskar, 47 Jahre alt. Der Patient war früher angeblich nie krank, hat mässig gelebt. Infectio et potus negantur. Seine jetzige Krankheit hat, nachdem schon vorher rheumatische Beschwerden bestanden, deutlich im Oktober 1896 begonnen, wo er von einer Leiter 4 Meter hoch hinabfiel. Damals wurde die Sprache schlecht und es traten hin und wieder Verwirrtheitszustände auf. Das Leiden verschlimmerte sich stetig, seit 2 Jahren (1897) musste er ärztlich behandelt werden. Der Kranke wurde zunächst in die Abteilung für Nervenkranke aufgenommen.

Status am 18. 8. 1899. Ausgesprochenes Intentionszittern, Spasmen, in den Armen geringer als in den Beinen ausgeprägte Ataxie. Gehen fast unmöglich. Pat.-Reflexe erhöht. Psychisch ist Patient stumpf: fasst schwer auf, ist zeitweise verwirrt. Die Sprache ist skandierend. Im November 1899 hat die Verwirrtheit des Patienten zugenommen, Koth und Urin liess er unter sich laufen, konnte nicht allein stehen oder gehen. Dauernd war kein Nystagmus nachweisbar. Im Dezember 1899 konnte der Patient mit einer Unterstützung wieder gehen, dabei wurde das starke Intentionszittern der Beine bemerkt. Nystagmus war ganz minimal. Ophthalmoskopischer Befund war normal.

Mitte Dezember wurde der Patient wegen zunehmender Demenz und Unruhe nach der psychiatrischen Klinik verlegt. Im Januar 1900 wurden hier kurze heftige Erregungen und Depressionen beobachtet. Das Orientierungsvermögen zeigte keine erhebliche Störungen. Am Ende des Monats sind unregelmässige Fieberbewegungen aufgetreten, für die keine Ursache gefunden werden konnte. Die Sprache tremolierend mit klägLichem Ton. Einzelne Silben werden sehr gedehnt, die

Sprache hat einen leicht singenden Charakter. Dabei ein starker Tremor der Mundmuskulatur, hochgradiger Tremor und Unruhe der Zunge. Hin und wieder werden einzelne Silben und Consonanten verschluckt und verschliffen. Patellarreflexe lebhaft, beiderseits Fussclonus. Die Pupillen sind gleich weit, die Reaktion ist prompt. Vom Januar bis August wurde Patient sehr unruhig, schlief sehr wenig, führte laute Selbstgespräche. Von dieser Zeit an wurden bei ihm auch beständig Grössenideen beobachtet: er sei Kaiser, habe viel Geld, sei ganz gesund, wird grosse Häuser bauen, sei Professor und Arzt, heile alle Krankheiten u. s. w. Koth und Urin liess er meist unter sich. Seitdem sind alle Erscheinungen sowohl der multiplen Sklerose, wie auch der Dementia noch ausgesprochener geworden. Jetzt ist er schon lange ruhig, sitzt öfters im Bette auf und sucht ringsum „die goldenen Semmel", ist stets heiterer Stimmung, spricht oft laut vor sich hin mit meckernder Stimme und sehr verwischener Aussprache, stets die Grössenvorstellungen in schwachsinnigster Weise wiederholend. Man beobachtet öfters gewisse Schwankungen des körperlichen Zustandes und vermuthet leichte paralytische Anfälle, aber in ausgesprochenem Grade wurden sie nicht beobachtet.

Dieser Fall ist lehrreich. Die Krankheit hat als reine typische multiple Sklerose angefangen: mit Intentionszittern, skandierender Sprache, Nystagmus u. s. w. Dann kamen psychische Symptome der Dementia paralytica hinzu, in ihrer klassischen Form: mit reichen, fortdauernden Grössenwahnideen, mit charakteristischen Sprachstörungen u. s. f. Die Erscheinungen der multiplen Sklerose existierten dabei neben der paralytischen in unverkürzter Form und entwickelten sich sogar ihrerseits immer weiter. Besonders interessant ist in dieser Beziehung die Transformation der Sprachstörung. Die

paralytischen Sprachstörungen traten zu denen der multiplen Sklerose hinzu und man hatte schliesslich eine solche Combination vor sich, in welcher alle charakteristischen Züge der beiden Formen der Sprachstörung vorhanden waren. Der Fall stellt also eine unverkennbare klare Mischform beider dieser Krankheiten dar. Diese Mischformen der multiplen Sklerose und Dementia paralytica sind sehr selten, aber sie haben nichts zu thun mit den „formes frustres" von Charcot. Charcot meinte unter dem Namen „formes frustres de la sclérose en plaques cérébrospinale" vielmehr die abortiven Formen der multiplen Sklerose selbst, diejenigen, in welchen die Cardinalsymptome entweder fehlten, oder aber undeutlich waren, nicht aber solche, welche unter dem Bilde einer anderen Krankheit verliefen, zumal unter dem Bilde der Dementia paralytica, wie das fälschlicherweise von manchen Autoren angenommen wird.

Fälle aus der Litteratur.

I. 14½jährige Patientin. Der Beginn der Krankheit lässt sich mit Bestimmtheit ins 7. Lebensjahr versetzen. Die Krankheit debütiert durch Anfälle teils localer, teils allgemeiner Paralyse, die immer rasch vergehen. Endlich nach weiteren Anfällen gekreuzter Zuckungen, von Schwindel und Erbrechen bleibt eine Parese an den unteren Extremitäten, Tremor capitis, Zittern, Gürtelgefühle, zeitweise Zuckungen in den Beinen, Doppelsehen, Sbiabismus, Nystagmus, scandierende Sprache, Glosso-pharyngo-Labial-Lähmung. Die psychischen Krankheitssymptome, relativ früh schon durch ein launisches, reizbares Wesen und unmotivierten Stimmungswechsel, später durch eine vollständige Charakterveränderung sich kundgebend, haben allmählich das Gepräge des ausgebildeten Schwachsinns erhalten. Muskelatrophie in den Beinen.

Übereinstimmend mit diesem klinischen Befunde weist nun auch das anatomische Ergebnis im Gehirn eine Reihe zerstreuter,

eingesprengter Plaques in verschiedenen Formen und physikalischen Charakteren nach und ebenso im Rückenmark eine segmentweise die Längsstränge befallende, in ihren conkreten Auswahlstellen mit jedem Durchschnitt wechselnde Degeneration. Aber die inselförmigen Plaques sind nämlich nur ein untergeordneter Befund neben der an Ausdehnung weitaus überwiegenden continuierlichen Sklerose, die das Marklager der einen Hemisphäre bedeutend, das der anderen in beinahe der ganzen Ausdehnung ergriffen hat.

In allem ganz das typische Bild der chronischen interstitiellen Markentzündung, so wird die Auffassung des ganzen Processes als einer Myelitis chronica diffusa parenchymatosa et centralis die einzig natürlich d. h. path.-anat. zu rechtfertigen sein[20]).

II. Ein 23jähriger Forstbeamter. Die Krankheit ist mit einem Gefühl allgemeiner Unbehaglichkeit, Übelkeit, leichtem Kopfweh und zeitweise Schwindel angefangen. Diese prodromalen Stadien wurden vom Kranken nicht beachtet. Nach einem Monate stellten sich rasche Ermüdung, Schwindel beim Besteigen von Höhen, Unfähigkeit, selbst geringe Mengen von alkoholischen Getränken zu vertragen, ein. Übelkeit morgens beim Erwachen, nebst einem Gefühl von Angegriffensein.

Die psychischen Symptome verdienen besonders hervorgehoben zu werden. Schon in den ersten Monaten stellt sich bei dem sonst gutherzigen, ruhig und gleichmässig in seiner Gemütslage gestimmten Kranken eine grosse nervöse Reizbarkeit, besonders für die Sinneseindrücke, ein; aber auch in intellectuellen Functionen bereitet sich schon relativ bald eine leise Lockerung vor: der Kranke ist, so wie er selbst klagt, seiner Gedanken nicht mehr mächtig, ja, er fürchtete damals schon, verrückt zu werden. Ohne jede Wahnvorstellung, namentlich ohne jeden Grössenwahn, ohne Hallucinationen und Illusionen schreitet diese Lockerung in den früher durch eine reich gebildete Individualität gefestigten Vorstellungsassociationen voran, und es manifestiert sich die Schwäche der intellectuellen Functionen namentlich in der Verkennung der Schwere des Krankheitszustandes, in der sachte sich vollziehenden Einengung des Gedankenkreises des früher so strebsamen, aufgeregten jungen Mannes. Diese Geistes- und Gemütslage erhält im Anfange der zweiten Hälfte der Krankheit eine ausgesprochene depressive Färbung — ein Zustand, der mit vermehrter Reizbarkeit verbunden und zeitweise zu Suicidium tendirend den Aufenthalt in einer Irrenanstalt nötig macht. Unter zeitweilig melancholischen Nachschüben, meist ohne bestimmt nach-

weisbaren Inhalt, schreitet die psychische Schwäche weiter und vollendet sich endlich in einen vollständigen geistigen Stupor und eine durch keine äussere Einwirkung mehr afficierbare Apathie. Die Krankheit dauerte 3 Jahre.

Die mikroskopische Untersuchung zeigte: a) eine stahlgrau entfärbte Corticalis und Markpartien. Das Corticalisgewebe zeigt sich auf Durchschnitten mit einer bald kleineren, bald grösseren Masse der runden granulierten Zellen durchsetzt, an einzelnen Stellen ganz damit durchsäet. Die Zellen sind gewöhnliche Neurogliazellen. Diese Zellen liegen in kleineren und grösseren, oft aber ganz continuierlichen Plaques beisammen, da und dort, nicht aber wie bei der allgemeinen Paralyse in der Umgebung der Gefässe. Die Gefässe selbst sind grossentheils intact, nicht erweitert.

Um so hochgradiger und durchgreifender ist die Veränderung an den Ganglien. Diese zeigen nämlich sämtlich die Bilder der Atrophie und zwar vorwiegend neben den zwei Formen der fettigen Entartung und der Sklerose.

b) Die weissen Randsäume um die Windungen und die weissen knirschenden Herde der Marksubstanz[21]).

III. Ein 24jähriger Knecht. Vor 3—4 Jahren soll er plötzlich an einer Rückenmarksapoplexie erkrankt sein. Er ging unsicher, sein Gesicht und Gehör nahmen ab. Auch eine geistige Veränderung stellte sich ein. Er begriff langsam, handelte oft planlos, konnte nicht mehr so gut arbeiten wie früher. Er machte viele Versuche sich einer über ihn verhängten Vermögenscuratel zu entziehen (die Vermutung wurde auf Tabes gestellt, das ist an Art und Weise, wie Status präsens aufgenommen ist, bemerkbar).

I. Lähmung der Beine (zuerst remittierend). Der Gang zeigte einen wechselnden Charakter — bald schlendernd, bald schleppend, breitbeinig, das letztere vorherrschend. Die Sprache des Kranken machte immer einen schlecht articulierten und aufstossenden Eindruck. Ein Skandieren wurde nicht beobachtet. Die vorhandene Bewegungsstörung der Hände zeigte sich besonders in der von paralytischen Kranken her bekannten Unsicherheit beim An- und Ausziehen, die sich schliesslich bis zur vollständigen Unmöglichkeit steigerte, diese Handlungen selbstständig vorzunehmen.

II. Symptome der psychischen Sphäre. Das psychische Verhalten war ein wechselndes. In den ersten Tagen war die Stimmung gedrückt, dann folgte eine Zeit, in welcher der Kranke

heiter und zuversichtlich erschien. Diese letztere Stimmung hielt bis in das letzte Stadium an, in welchem ein rasch zunehmender Blödsinn vorherrschte.

Der Kranke entwickelte in seinen gehobenen Zeiten Heiratspläne, an welchen er hartnäckig festhielt. Die Art und Weise, in welcher er dieselben vorbrachte, liess das Bestehen eines gemütlichen und geistigen Schwachsinns nicht verkennen. Bestimmte Pläne für die Zukunft konnte er nicht angeben.

Die Diagnose wurde auf Dementia paralytica gestellt. Besonders bot die Sprachstörung den der Paralyse entsprechenden aufstossenden und schlecht articulierten Charakter dar.

Autopsie. Grosses Gehirn. Die Pia mater im Bereich des Stirn- und Scheitelhirns scheint getrübt und verdickt, eine Veränderung, welche besonders über der 1. und 2. linken Stirnwindung sehr stark ausgeprägt ist. Unter dieser Trübung besteht eine deutliche Windungsatrophie. Im Bereich des Stirnhirns und der vorderen Centralwindung lässt sich die Pia mater nur unter Substanzverlust abziehen, so dass die Hirnrinde darunter auf der Oberfläche uneben und wie angenagt erscheint. Die Pl. chorioidei enthalten mehrere grosse Cysten. Mässige Hydrops ventriculorum. Beide Unterhörner sind erweitert. Auf der Oberfläche der rechten vorderen Centralwindung, etwa 1 cm von der medianen Fläche der Hemisphäre entfernt, sieht man eine grünlich aussehende linsengrosse Stelle, die auf dem Durchschnitte eine scharfe Abgrenzung gegen die Rindensubstanz darbietet. Ähnlich gefärbte, aber mehr hart und sklerotisch anzufühlende Stellen sind in der Decke beider Seitenventrikel vorhanden, die links die Grösse einer Erbse, rechts die einer Linse haben. Überhaupt zeigt die Decke beider Seitenventrikel in ihrer ganzen Ausdehnung einen Stich ins grauliche[2]).

IV. Eine 28 Jahre alte Schneiderfrau, die in ihrer Jugend scrofulös war, später wiederholt an Gesichtsrose litt, in deren Gefolge sich eine leichte rechtsseitige Gesichtsatrophie ausbildete, best nd im 26. Jahre ihr drittes Wochenbett, infolge dessen sie längere Zeit krank darnieder lag. Ungefähr ein Jahr später trat wieder ein Gesichtserysipel auf, nach dessen Ablauf sich tonische Krämpfe einstellten, die die gesamte Körpermusculatur ergriffen. Nach mehrwöchentlicher Dauer Nachlass dieser Krämpfe, dann linksseitige Facialislähmung, die nach elektrischer Behandlung sich bald wieder besserte. Fin halbes Jahr nach dem ersten Auftreten der Krämpfe Wiederholung derselben, gleichzeitig rasch sich ausbildende linksseitige Hemiplegie, gleichzeitig ferner psy-

chische Erscheinungen (Delirien, Versündigungs- und Grössenwahn), die die Aufnahme der Kranken in die Irrenabteilung notwendig machten.

Hier ein rascher Rückgang der Hemiplegie, an deren Stelle allgemeine Coordinationsstörungen auftraten. Ferner eine rasch zunehmende Sprachstörung und Erschwerung der Zungenbewegungen, sowie eine Zunahme der schon früher bestandenen rechtsseitigen Gesichtsatrophie; dabei eine Rückbildung der psychischen Störung, von der nur eine grosse Gemütserregbarkeit, ein fortwährender Wechsel entgegengesetzter Affecte zurückblieb. Neun Monate später deutliche Muskelatrophie ziemlich weit verbreitet, eine vollständige Unmöglichkeit zum Sprechen, allgemeine Körperlähmung; anfallsweise allgemeine tetanische Krämpfe. Nach abermals neun Monaten eine vollständige Lähmung der Zunge, der Unterlippe und des Gaumens. Tod durch Phthisis.

Bei der Sektion zeigte sich das Gehirn schon dem äusseren Aussehen nach atrophisch; seine Marksubstanz war der Sitz einer enorm verbreiteten Degeneration; der Balken in ein zähes lederartiges Gewebe verwandelt, die ganze Umgebung der Seitenventrikel ebenfalls sklerosiert und atrophiert, aus unregelmässig begrenzten Massen eines teils grauen, teils bläulich weissen, schwer schneidbaren Gewebes bestehend. Nach abwärts dagegen nur noch umschrieben sklerosierte Stellen in den vorderen Teilen der Hirnschenkel.

Wir hatten in unserem Falle im Leben alle Symptome der progressiven Burbärparalyse gefunden, ohne dass uns die Section eine Erkrankung des Bulbus rhachitideus nachwies[7]).

V. Ein Fall wurde von Dr. Hentschel in der 4. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Heidelberg 1879 kurz besprochen.

36 jähriger Korbmacher, die Eltern sind gesund, ein Bruder soll vorübergehend epileptisch gewesen sein. Der Kranke war stets leicht erregbar, jähzornig, soll sich alle 6 Wochen stark betrunken haben und delirierte dann viel. Specifisch inficiert. Anfang der Krankheit. Zittern in Armen und Beinen, das besonders bei intendierten Bewegungen auftrat. Kopfweh besonders in der Stirngegend, Schmerzen in den Armen und Beinen, Sprachstörung und manchmal Doppelsehen. Im Jahre 1877 ein plötzlicher Schwindelanfall, so dass Patient von einer Treppe herunterstürzte und danach eine Verschlimmerung aller Erscheinungen. Das Sprechen wurde mühsamer und stockender, monoton. Zeitweise das Gefühl von Taub- und Pelzigsein in Armen und

Beinen. Manchmal Gesichthallucinationen, etwa alle 8 Tage epileptiforme Anfälle mit Bewusstlosigkeit und allgemeinen Convulsionen, zeitweise Incontinentia urinae. Bis zum März 1878 bleibt sein Zustand unter Schwankungen im wesentlichen derselbe. Am 29. October 1878 fing der Kranke plötzlich an heftig zu delirieren: schrie laut, schlug heftig um sich, warf Bettdecken von sich, beschimpfte die Wärterinnen aufs gröblichste; dabei ist die Sprache sehr unverständlich, jede Silbe wird mühsam vorgestossen, die Zunge arbeitet angestrengt, zugleich Zuckungen im Gesicht und in den Extremitäten. Kein Intentionszittern mehr bemerkbar. Im Dezember Grössenwahn.

Der Patient hat ein Krankheitsgefühl, findet sein Gedächtnis schwach, weiss aber, dass er auf die Irrenabteilung transferiert ist. Zeitweise bestehen febrile Temperaturen. Unter fortdauernder Somnolenz, nachdem die Respiration längere Zeit irregulär geworden ist, stirbt der Kranke. Autopsie: Pia mater hochgradig ödematös. Linkerseits, etwa 1 cm von der Mittellinie entfernt, über den Stirnlappen, in der Höhe des Fusses der ersten Stirnwindung, ein hirsekorngrosses, käsiges, weissliches Knötchen, das von einem dunklen, gerötheten Hof umgeben ist.

Die Windungen des Grosshirns ausserordentlich schmal und durch breite Zwischenräume getrennt, welche durch die ödematöse Pia ausgefüllt werden. Die Ventrikel des Gehirns sind sehr weit; ihr Ependym mit sehr zahlreichen feinen Granulationen besetzt. Die Substanz des Gehirns sehr feucht, von geringem Blutgehalt, zäh. Die Schnittfläche der Hirnsubstanz körnig und uneben. Im Rückenmark multiple sklerotische Herde.

Die mikroskopische Untersuchung ergab: a) fast völliges Fehlen der Nervenfasern und Achsencylinder, b) enorme Anhäufungen von Körnchenzellen, deren Kerne durch Alauncarmin sehr schön kenntlich gemacht werden konnten, c) hochgradige Infiltration aller Gefässwände mit Körnchenzellen und d) Ersatz der nervösen Bestandteile durch das Gliagewebe. Also eine exquisite multiple Sklerose des Rückenmarks neben der Atrophie des Grosshirns mit diffuser Bindegewebshyperplasie[22]).

VI. Ein 36jähriger Patient. Von dem charakteristischen Symptomencomplex der Paralyse war vorhanden: die Sprachstörung, die paralytischen Anfälle, die zunehmende Demenz und endlich auch eine verlangsamte Reaction der Pupillen. Dagegen eigentümlich waren in dem Falle die sonderbaren Bewegungen des Kopfes und des Oberkörpers, die mit Associationsstörungen in den Augenbewegungen und nystagmusartigen Zuckungen der

Bulbi in Beziehung standen. Besonders auffallend erschien das Zurückbleiben der oberen Augenlider beim Blick nach unten.

Der Befund der path.-anat. Untersuchungen: Im ganzen und grossen wird man die Veränderungen unter die der Stirnrinde, die man bei Dementia paralytica findet, einreihen; nur niemals bisher wurde ein annähernd gleich grosser Gefässreichtum und eine ähnlich starke Veränderung der Gefässe beschrieben und die gefundenen Veränderungen hatten sich herdweise entwickelt, während bei der gewöhnlichen Paralyse der Process diffus ist. Es handelt sich in unserem Falle um einen Process, der vorwiegend die Hirnrinde des Stirnlappens, die Centralwindung des Schläfenlappens und die Insel ergriffen hat und hier herdweise grosse Veränderungen zur Folge hatte. Die nervösen Elemente — Ganglienzellen und Nervenfasern — sind in den befallenen Gebieten ganz untergegangen. An ihrer Stelle finden wir ein teils dichteres, teils maschiges Gewebe, durchsetzt von einem Netz von vergrösserten Gefässen mit einer verdickten starren Wand. Die dichteren Stellen liegen unmittelbar an den Gefässen[9]).

VII. Segelmacher von Profession, 38 Jahre alt, verheirathet, Vater zweier Kinder. Die ersten Symptome der Erkrankung datieren schon aus früherer Zeit. Schon vor 10 Jahren soll er an heftigen Kopfschmerzen und Schwindel gelitten, Unfähigkeit zur Arbeit, sowie die ersten Spuren trauriger Verstimmung gezeigt haben. Vor 6 Jahren bildete sich eine entschiedene Psychose in der Form der Melancholie aus und veranlasste die Aufnahme des Kranken in die Anstalt. Die Melancholie ging bald in einen psychischen Schwächezustand über, welcher sich zuletzt bis zu hochgradigster Dementia steigerte, so dass Patient völlig kindisch wurde, und in gänzliche Verworrenheit, ohne Sinn für die Aussenwelt, von oberflächlichen Affecten, bald in eine heitere, bald in eine weinerliche, bald in eine zornige Stimmung versetzt, kaum seinen körperlichen Bedürfnissen genügend, dahin vegetierte. Grössenwahnsinnideen wurden im ganzen Verlaufe der Krankheit niemals beobachtet.

Die Störungen im motorischen Apparate traten erst $1^1/_2$ Jahre nach der ersten Aufnahme des Kranken in die Anstalt auf und zwar wurden sie eingeleitet durch heftige Anfälle klonischer Krämpfe; letztere waren meist rechts-, selten linksseitig und mit völligem Verluste des Bewusstseins verbunden; sie traten periodisch auf und dauerten mehrere Tage; nach den Anfallsperioden blieben Lähmungen der Extremitäten (Hemiplegie) und der Ge-

sichtsmuskeln zurück, die sich langsam nach den ersten Anfällen vollständig, später jedoch nur unvollständig verloren; die Bewegungen des Kranken wurden immer schwerfälliger und unbeholfener; auch der psychische Schwächezustand nahm gradweise mit der Häufigkeit der paralytischen Anfälle zu.

Soweit entsprach das Krankheitsbild ganz der gewöhnlichen Form der Dementia paralytica ohne Grössenwahnideen. Nach und nach jedoch traten jetzt die Symptome der multiplen Cerebrospinalsklerose deutlich hervor.

Die epileptischen Anfälle blieben gänzlich aus und machten ausgeprägten Lähmungserscheinungen Platz. Die Lähmungen waren nie auf grössere Muskelpartien verbreitet und traten immer nur vorübergehend auf. Am häufigsten wurde eine Lähmung der Schlundmuskulatur beobachtet, sodass das Schlucken erschwert war (Glosso-pharyngolabiallähmung). Die eigentliche Muskelkraft war bis kurze Zeit vor dem Tode ungeschwächt erhalten und keine Atrophie der Muskel zu bemerken. Dagegen bestand an den oberen Extremitäten ein sehr starkes Zittern; letzteres trat jedoch nur auf, wenn das Glied frei gehalten wurde, und verschwand, wenn man demselben eine stützende Unterlage gab. Ausserdem waren anhaltende Muskelkontrakturen vorhanden und zwar die der Extremitäten und des Halses; die Beine waren gegen den Leib gezogen, der Kopf auf die Brust geneigt und liess sich nur mit Mühe nach hinten biegen, da die Contraktionen eine tetanische Starre besassen. Auch die Masseteren waren häufig tetanisch contrahiert. Die Hautsensibilität war stets ungeschwächt.

Die Sprache. Patient stiess die einzelnen Laute, oft absetzend, heraus und zwar mit sehr langsamer, monotoner Stimme. In grellem Contrast mit dem so prägnanten klinischen Bilde steht nun aber der Obductionsbefund.

Weder im Hirn noch im Rückenmarke wurden jene scharf begrenzten harten Plaques gefunden, welche in allen anderen unter den genannten Symptomen verlaufenen Fällen in mehr oder weniger grösserer Zahl vorkamen, dagegen war das Gehirn in toto äusserst blutarm und trocken und liess sich sehr schwer schneiden; auch das Gewicht war ein subnormales (1150 g); dementsprechend ergab auch die mikroskopische Untersuchung ausgedehnte Bindegewebswucherungen sowohl der corticalen als der Marksubstanz.

Im Rückenmark wurde der mittlere Teil erweicht gefunden, jedoch war kein bestimmt abgegrenzter Erweichungsherd vor-

handen; ausserdem zeigten sich einige verfärbte jedoch nicht sklerotische Stellen[8]).

VIII. Anfangs typische progressive Paralyse. (43 Jahre alte Patientin fängt an unnütze Dinge einzukaufen, zu stehlen, ihre Verhältnisse überschreitende Geschenke zu machen u. s. w. Die Sprache näselnd, stolpernd.) Im weiteren Verlaufe treten immer stärker werdende Intentions-Zittern der Extremitäten und des Kopfes auf; Contracturen und Paresen der Extremitäten. Die Sprache solange gesprochen wurde, nicht skandierend. Exitus letalis nach ca. 2 jähriger Dauer. Autopsie. Diffuse Sklerose des Gehirns; fleckweise glasige Entartung der Hirnrinde. Diffuse Sklerose des Rückenmarks mit symmetrischer Degeneration der Hinterseitenstränge und kleineren sklerotischen Herden in den verschiedenen Strängen[5]).

IX. Tertiär syphilitische Symptome von einem 1871 acquirierten Schanker; 1875 Parese der Sphinkteren. Schwäche und Zittern in den Beinen. Sprachstörung. Symptome der progressiven Paralyse Anfang 1879. Typischer Verlauf derselben mit geringen motorischen Störungen bis zum Exitus letalis im September 1881. (49 Jahre alt, Kaufmann).

Anatomischer Befund: Diffuse Sklerose des Gehirns; chronische Leptomeningitis spinalis; diffuse Sklerose des Rückenmarks; disseminierte sklerotische Herde in den verschiedenen Strängen. Es bestanden zumal nie Intentionszittern, nie skandierende Sprache oder sonstige auf multiple Sklerose zu beziehende Erscheinungen. Es fehlten auch eine stärkere Erhöhung der Reflexe und mechanischen Erregbarkeit[5]).

X. 53 jähriger Tagelöhner. Er soll niemals ernstlich krank gewesen sein, jedoch in Baccho et Venere stark excediert haben. Im Herbst 1878 fiel er von einer beträchtlichen Höhe herab. Seitdem Kopfschmerzen und Rückenschmerzen. Im Frühjahr fiel er seiner Umgebung dadurch auf, dass er allerlei verkehrte, unsinnige Dinge machte, auffällig reizbar und erregbar wurde; zugleich machte sich eine auffällige Vergesslichkeit bei dem Patienten bemerkbar, die rasch zunahm. Da alle diese Störungen allmählich stärker wurden, kam der Patient in Irrenklinik. Status im Juli 1879: Beiderseitige Ptosis —. Die Pupillen sind weit, ungleich, reagieren prompt. Beim Öffnen des Mundes, sowie beim Sprechen Beben und Zittern der Gesichtsmuskulatur. Die Sprache ist sehr behindert und stolpert der Patient ziemlich stark beim Aussprechen etwas schwieriger Worte. Der Gang ist unsicher, breitspurig und verrät beim Umdrehen ziemliches

Schwanken. Beim Stehen mit geschlossenen Augen kein Schwanken. Die Sensibilität nicht alteriert, die PR +. Psychisch eine weit vorgeschrittene Demenz. Es besteht eine heitere, selbstzufriedene Stimmung, die sich in massenhaften, schwachsinnigen Grössenideen kundgiebt. — Über die alltäglichen Dinge nur höchst mangelhaft orientiert. In der ersten Hälfte des folgenden Jahres traten keine neuen Erscheinungen auf, nur wurde bemerkt, dass Patient häufig mit den Zähnen knirschte und dass das Intentionszittern an den oberen Extremitäten sich bildete. Das Intentionszittern wurde allmählich stärker, sodass Patient im Januar 1881 kaum noch allein essen konnte. Die Patellarreflexe wurden immer lebhafter. Dann einige epileptiforme Anfälle mit Temperatursteigerung.

Im Laufe der nächsten Zeit bot dann Patient ein ziemlich wechselvolles Verhalten dar. An einzelnen Tagen die Muskelspannungen, gesteigerte Reflexerregbarkeit, sowie die Hyperästhesie, an anderen Tagen traten diese Erscheinungen zurück, dagegen fiel eine höchst ausgesprochene Gereiztheit der Stimmung auf; ein kolossaler Tremor am ganzen Körper; die Sprache ist vollständig unverständlich. Dieser wechselnde Zustand dauerte bis Mitte Juni, wo Patient wieder das Bett verlassen konnte. Die Sprache wurde wieder etwas verständlicher, jedoch hatte dieselbe allmählich einen anderen Charakter angenommen, Patient stolperte nicht mehr wie früher über die einzelnen Silben und überstürzte sich auch nicht mehr beim Reden, vielmehr brachte er jetzt die einzelnen Silben langsam und etwas gedehnt vor, ohne dass jedoch ein deutliches Skandieren der Worte oder eine ausgesprochene Monotonie der Stimme vorhanden war; die Stimme hatte einen eigentümlichen zitterigen, meckernden Klang angenommen.

Vom 22. September bis 1. Oktober häufige epileptiforme Anfälle, eine fast beständige tiefe Benommenheit. Die Temperatur schwankt 37,1—39,5 resp. 40,1; der Puls 100—130. Der Tod am 1. Oktober. Die Section: Die Pia mater ist sehr blutreich; lässt sich überall leicht abziehen. Die Gehirnrinde ist an vielen Stellen atrophisch, besonders an den beiden Stirnlappen. Die Hirnventrikel sind weit. Bei der mikroskopischen Untersuchung der Hirnrinde fällt vor allem ein sehr starker Gefässreichtum auf. Dieselben sind durchgehend sehr erheblich, vielfach in aneurysmatischer Weise erweitert und meist strotzend gefüllt. Die Wandungen derselben sind zum Teil starr und glänzend und zeigen eine lebhafte Kernvermehrung. Wir haben in

unserem Falle einmal mit einem diffus sklerotischen Process, der über die ganze Gehirnrinde verbreitet war, zu thun, andererseits mit herdweise aufgetretenen ähnlichen Veränderungen, die neben den gleichen diffusen Processen im Rückenmark Platz gegriffen hatten[23]).

XI-XIV. 4 Fälle. Alle 4 Kranken erschienen hereditär belastet, 3 boten ferner von Kind an Abnormitäten im Bereich des Centralnervensystems. Bei dem ersten Kranken war angeborener Schwachsinn vorhanden, auf dessen Boden sich später eine lange Jahre andauernde psychische Störung im engeren Sinne entwickelte, im II. und III. Falle traten neben psychischen Anomalien (Eigentümlichkeit, intellectuelle Schwäche, hochgradige Reizbarkeit) krampfartige Störungen auf, später ausgesprochene epileptische Insulte.

In den beiden ersten Fällen traten die epileptischen Anfälle als das Primäre auf, zu einer Zeit, wo nichts auf das Bestehen einer spinalen Erkrankung hinwies, bei den Kranken III u. IV bestanden zunächst jahrelang Tabeserscheinungen und Amaurose, dann folgten psychische Anomalien.

Bei allen 4 Kranken entwickelte sich dann eine Sprachstörung, die im wesentlichen der bei Paralytikern beobachteten entsprach, wenn auch gewisse Anklänge an den skandierenden Typus nicht fehlten, mit Tremor der Lippen-, der Zungen- und Wangenmuskulatur.

In psychischer Beziehung waren sie zweifellos dement. Gedächtniss und Urteil hatten notgelitten, aber trotzdem wich das Verhalten selbst, der Gesichtsausdruck, der noch einer lebhaften Mimik fähig war, von dem der Paralytiker oder senil Dementen erheblich ab.

Die Kranken waren einmal besser orientiert und perceptionsfähiger. Daneben gingen dann Stimmungsschwankungen einher, die dem besseren Status der Intelligenz entsprechend motivierter und tiefer erschienen, wie z. B. bei Paralytikern. Pathologische Anatomie: Die Pia mater war regelmässig diffus getrübt, verdickt, teilweise nur mit Substanzverlust von der Oberfläche trennbar. In 3 Fällen war eine hochgradige Gesamtatrophie des linken, in einem des rechten Vorderhirns vorhanden, ausser den Stirnwindungen waren die Schläfenwindungen und zwar besonders die dritte, die Insel, die Gyri recti, uncinati im Volumen reduciert.

In allen 4 Fällen war es im Bereich der hinteren Centralwindung zu circumscriptem, durch Flüssigkeitsansammlung ersetztem

Schwund der Hirnsubstanz gekommen. Ausser dieser Atrophie der bezeichneten Windungen, die übrigens eine keineswegs gleichmässig starke war, fanden sich an denselben Partien hellgelbe Stellen im Niveau der Hirnoberfläche, Einziehungen und zahlreiche verschieden grosse Granula und Tubera, welche einzelnen Windungen, die wir als besondere Prädilectionsstellen bezeichnen müssen, so dritte Schläfenwindung, Insel, Gyri recti, ein höckriges. stachliges Aussehen gaben. Ebenso fanden sich ab und zu im 1. und 2. Falle auch innerhalb der Hirnrinde tumorartige Gebilde, die in deutlicher Continuität mit der äusseren Rindenschicht standen. Ein Teil der Tubera barg im Innern die Höhlen. Im Rückenmark waren nur lange Bahnen beteiligt. Im ersten Falle wurde ein Herd in Med. obl. constatiert. Als Ausgangspunkt und wesentlichster Boden des pathologischen Processes muss die äussere Rindenschicht, speciell die Gefässscheide, betrachtet werden[3]).

Am Schluss möchte ich Herrn Prof. Dr. Jolly für die gütige Überweisung dieser Arbeit und für freundliche Unterstützung bei der Arbeit meinen herzlichsten Dank aussprechen.

Litteratur.

1. Charcot, Leçons sur les maladies du syst. nerv. Paris 1880, p. 236.
2. Claus, Ein Beitrag zur Casuistik der Cerebrospinalsklerose. Allg. Zeitschr. f. Psych. No. 35, 1879.
3. Fürstner und Stühlinger, Über Gliose der Hirnrinde. Archiv f. Psychiatrie, Bd. 17, 1886.
4. Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten, Bd. II, 1892.
5. Greiff, Über diffuse und disseminirte Sklerose des centralen Nervensystems und des Rückenmarks. Arch. f. Psych., Bd. 14, 2.
6. A. Hoche, Frühdiagnose der Dementia paralytica.
7. Jolly, Über multiple Hirnsklerose. Arch. f. Psych. Bd. 3, 1872.
8. Kelp, Hirnsklerose. Dtsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 10, 1872.
9. Köppen, Die histologischen Veränderungen der multiplen Sklerose. Arch. f. Psychiatrie, Bd. 17.
10. Krafft-Ebing, Arbeiten aus dem Gesamtgebiet der Psychiatrie und Neuropathologie. II. Heft, Die Ätiologie d. progr. Paralyse. IV. Heft, Die Ätiologie der multiplen Sklerose.
11. Kräpelin, Psychiatrie. Leipzig 1899, Bd. 2.
12. Lent, Über Ätiologie der multiplen Sklerose.
13. Leube, Über die Sklerose des Gehirns u. Rückenmarks. Arch. f. die klin. Med., Bd. 8, 1871.
14. Marie, Vorlesungen über die Krankheiten des Rückenmarks. Wien 1894.
15. Mendel, Progressive Paralyse der Irren. 1880.
16. Mendel, Real-Encyclopädie 1895, Bd. 5 art. Dementia.
17. Meynert, Klinische Vorlesungen über Psychiatrie. Wien 1890.
18. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1898.
19. Otto, Atypische Formen der Herdsklerose. Arch. f. klin. Med., Bd. 10, 1872.
20. Schüle, Beitrag zur multiplen Sklerose des Gehirns u. Rückenmarks. Arch. f. klin. Med., Bd. 7.
21. Schüle, Über einen Fall der Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Ibd., Bd. 8.
22. Schultze, Über die Beziehungen d. multiplen Sklerose des centralen Nervensystems zur allgemeinen progr. Paralyse d. Irren. Arch. f. Psychiatrie, Bd. 11.
23. Zacher, Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie der progr. Paralyse. Arch. f. Psych. 13, 1882.
24. Ziegler, Lehrbuch d. speciellen pathologischen Anatomie. Bd. II, 1895.
25. Ziehen, Psychiatrie 1894.
26. A. Goldscheider, Diagnostik der Krankheiten des Nervensystems.
27. Strümpell, Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie, Bd. III.

Thesen.

I.

Die progressive Paralyse der Irren kann sich in seltenen Fällen mit der multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks combinieren; die reinen multiplen Sklerosen können nie unter dem Bilde der Dementia paralytica verlaufen.

II.

Unter den Namen „formes frustres" der multiplen Sklerose sind nur die abortiven, unentwickelten Formen dieser Krankheit zu verstehen.

III.

Die Frühdiagnose der Dementia paralytica hat eine grosse sociale Bedeutung, ist aber nur in wenigen Fällen mit Sicherheit zu stellen.

Lebenslauf.

Nikolaus Petroff, Sohn des Ingenieurs Jacob Petroff, griechisch-katholischer Confession, ist am 10. März 1871 zu Woronesch geboren. Nach Beendigung des Studiums auf der Gymnasialschule zu Tambow mit dem Reifezeugnis und der silbernen Medaille studierte er 6 Semester Naturwissenschaften auf der physikalisch-mathematischen Facultät der Universität in Moskau. Im Jahre 1894 wurde er von der Universität zu Moskau entlassen und verlebte $1\frac{1}{2}$ Jahre in Woronesch als Privatlehrer. Vom Oktober 1896 bis März 1901 studierte er Medizin an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin.

Hier besuchte er Vorlesungen, Kliniken und Kurse bei folgenden Herren Professoren und Docenten:

v. Bergmann, Gusserow, O. Hertwig, Hansemann, Heubner, Hildebrandt, Klemperer, Köppen, Langerhans, Lesser, Lewin, Mendel, Meyer, H. Munk, Nagel, Olshausen, Oppenheim, Salkowsky, Senator, Silex, Simmel, Strauss, H. Virchow, R. Virchow, Waldeyer, Wolff.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser seinen aufrichtigen Dank aus.